

Hospital Provincial Universitario "Arnaldo Milián Castro"

INFORME DE CASO

Osteopoiquilia. Presentación de dos casos

Dra. Damaris Pérez Betancourt¹

Dra. Marta Pérez de Alejo Rodríguez²

Dr. Dorian W. Calero Rojas³

RESUMEN

La osteopoiquilosis es una enfermedad poco frecuente caracterizada por una alteración en la remodelación ósea. En nuestra serie se trata de dos pacientes miembros de una misma familia (madre e hijo) que presentaban la enfermedad.

DeCS:

ENFERMEDADES DEL DESARROLLO

OSEO/etiología

DIAGNOSTICO POR IMAGEN

BIOPSIA

SUMMARY

The osteopoikilosis is a rare illness characterized by an alteration of the bone remodeling. The case of two patients, members of the same family (mother and son), who suffered from this illness, is presented here.

MeSH:

BONE DISEASES, DEVELOPMENTAL/

etiology

DIAGNOSTIC IMAGING

BIOPSY

Las displasias óseas condensantes son enfermedades donde existe un disturbio en la formación y el modelaje que se forma después que la osificación endocondral ha ocurrido satisfactoriamente; aunque se plantea que puede ser resultado de un error del metabolismo y se relaciona con el estrés mecánico repetido. Dentro de las displasias óseas condensantes se encuentran la osteopoiquilia, la melorreostosis y las osteopatías estriadas. Se caracterizan por la presencia de imágenes con aumento focal de la densidad ósea de forma ovalada o estriada.

Las lesiones generalmente exhiben uno de tres tipos de configuración:

1) lenticular, redondo, oval o nodular

2) lineal, estriado u oblongado

3) una mezcla de los dos

La combinación de estos patrones pone en evidencia un síndrome solapado de displasia mixta.¹

PRESENTACIÓN DE DOS PACIENTES

Paciente 1

Paciente masculino, de 39 años de edad, con antecedentes de epilepsia desde la niñez, tratado con fenobarbital y carbamazepina. Hace nueve meses presentó dolores articulares en la cadera derecha y los tobillos que se intensificaron con la bipedestación, más acentuado del lado derecho y se aliviaban con el reposo; no se recogen antecedentes de trauma.

Examen físico: negativo

Estudios del laboratorio:

- Hemoglobina: 13.5g/l
- Leucograma: 5×10^9 mmol/l
- Glicemia: 4.7mmol/l
- Colesterol: 4.72mmol/l
- Creatinina: 77micromol/l
- Urea: 2.7mmol/l
- Urocultivos I, II, III: sin crecimiento bacteriano
- Eritrosedimentación: 5mm/h
- Células LE -lupus eritematoso-: negativas
- Proteína C reactiva: 0.4
- Proteínas de Bence Jhons: negativas
- Anticoagulante lúpico: negativo
- Factor reumatoideo: no reactivo
- Calcio: 2.18mmol/l
- Fósforo: 0.9mosml/l
- Calcio en orina: 0.93mmol/l
- Fósforo en orina: 4.05mosml/l

Ultrasonido abdominal: negativo

Ultrasonido de tiroides y paratiroides: negativo



Figura 1A. Radiografía (Rx) de ambos tobillos anteroposterior (AP)



Figura 1B. Rx de tobillo derecho AP y lateral. Imágenes opacas en forma de lágrimas a nivel de la región distal de ambas tibias y peronés



Figura 2. *Rx de pelvis ósea: son típicas las múltiples zonas de mayor densidad de la porción proximal de ambos fémur en forma de islotes óseos. Esclerosis subcondral del techo de ambos acetábulos*



Figura 3. *Rx de ambas manos AP: imágenes densas redondeadas en falanges y huesos del carpo de ambas manos*

Paciente 2

Paciente femenina, de 64 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial (con tratamiento) -en estos momentos se encuentra compensada-. Es la madre del enfermo descrito como paciente 1, a ella se le realizó radiografía de ambas manos y se observaron las mismas imágenes descritas anteriormente a nivel de la región meta-epifisaria de la porción distal de ambos radios, ulnas, carpos y falanges, así como de ambos tobillos. La posibilidad de osteopoiquilia con traducción autosómica dominante se tuvo en cuenta en estos enfermos.



Figura 4. *Imágenes opacas en la región distal de ambos radios y ulnas*



Figura 5. *Rx de tobillos AP: Imágenes densas en extremo distal de ambas tibias y peroné*

COMENTARIO FINAL

La osteopoiquilosis (osteopatía condensante diseminada, huesos manchados) es una enfermedad rara que se clasifica entre las displasias óseas esclerosantes, dentro de las que encontramos, además, las melorreostosis y las osteopatías estriadas.¹ La osteopoiquilia es una enfermedad infrecuente -pero una vez que el médico la tiene presente por un aumento localizado en la densidad ósea, en el diagnóstico diferencial de las imágenes, resulta fácil de diagnosticar-,^{2,3} es más frecuente en el sexo masculino, se hereda de forma autosómica dominante, clínicamente se presenta de forma asintomática e inocua, puede aparecer a cualquier edad y generalmente se descubre en adultos jóvenes entre 20-30 años de forma accidental; se informan casos donde se diagnostica en edad prenatal.⁴⁻⁸ Radiológicamente encontramos en la esponja numerosas y pequeñas opacidades densas redondeadas u ovalares en forma de lentejas, circunscritas, de pocos milímetros de diámetro (1-10mm) de densidad parecida a la cortical y simétricas, son áreas bien definidas con el aspecto de islotes óseos que no afectan la cortical del hueso ni sus contornos; estas opacidades pueden ser confluyentes.⁴⁻⁹ Esta enfermedad se localiza en los extremos articulares de los huesos largos, a nivel de las epífisis y las metáfisis vecinas, así como en el carpo y el tarso -que son patognomónicos de esta enfermedad-, también alrededor del acetábulo y de la fosa glenoidea; la pelvis, las costillas, el cráneo y la columna suelen no afectarse.⁴

Las displasias óseas benignas se confunden con enfermedades de significación clínica como las metástasis blásticas de un carcinoma prostático y de mama, la esclerosis tuberosa y la sarcoidosis; otros diagnósticos diferenciales son las condrodistrofias punteadas, las secuelas de procesos inflamatorios, la osteopatía estriada o la melorreostosis.¹⁰ En muchos casos es difícil diferenciarlos por las técnicas radiológicas y es necesario recurrir a la biopsia para llegar al diagnóstico; estas imágenes no progresan aunque se han informado casos con desaparición y reaparición de las lesiones en el tiempo.⁵

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stacy GS, Heck RK, Peabody TD, Dixon LB. Neoplastic and tumorlike lesions detected on MR Imaging of the knee in patients with suspected internal derangement. Part I. Intraosseous entibies. Am J Roentgenol [Internet]. 2002 [citado el 12 de abril de 2009]; 178: [aprox. 20 p.]. Disponible en: <http://www.ajronline.org/cgi/content/full/178/3/589>
2. Tong EC, Samii M, Tchang F. Bone imaging as an aid for the diagnosis of osteopoikilosis. Clin Nucl Med. 1988; 13(11):816-9.
3. Guerra M, Gutierrez L, Vergara V, East F. Osteopoikilosis. A clinical case. Rev Med Chil. 1995; 123(7):880-3.
4. Kennedy JG, Donahue JR, Aydin H, Hoang BH, Huvos A, Morris C. Metastatic breast carcinoma to bone disguised by osteopoikilosis. Skeletal Radiol. 2003; 32(4):240-3.
5. Zahar A, Najeb Y, Rafai M, Largab A, Tafeh M. Femoral neck fracture in osteopoikilosis. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot [Internet]. 2002 Nov [citado

el 12 de abril de 2009]; 88(7): [aprox. 2 p.]. Disponible en:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12457121>

6. Strigl M, Böhm E. Osteopoikilosis. Clinical and patho-anatomical observations. Unfallchirurgie [Internet]. 1983 Ago [citado el 12 de abril de 2009]; 9(4): [aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6623709>
7. Colla F, Bruhlmann P, Panizzon R, Michel BA. Osteopoikilosis-skin and joint manifestations. Z Rheumatol. 1995; 54(2): 123-7.
8. Van Hull W, Vanhoenacker F, Balemans W, Janssens K, De schepper AM. Molecular and radiological diagnosis of sclerosing bone dysplasias. Eur J Radiol. 2001; 40(3): 198-207.
9. Maroteaux P. Osteopathies constitutionnelles avec troubles de la transparence osseuse. Encycl. Med. Chir. (Elsevier, Paris-France), Appareil locomoteur, 14-096-B-10; 1995. p. 10.
10. Izquierdo LN, Raya JL, Gómez-Chaparro JL. Osteopoiquilia. Med Clin. 2001; 116: 760.

DE LOS AUTORES

1. Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Imagenología. Profesora Instructora de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz".
2. Especialista de I y II Grados en Medicina Interna. Profesora Auxiliar de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz".
3. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de 3er año en Imagenología.